

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1939

THESE

N°

1398

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Pierre CARCANAGUES

Né à Mur-de-Barrez (Aveyron) le 13 janvier 1914

Interne de l'Hôpital Léopold-Bellan

**CONTRIBUTION A L'ETUDE
DE LA MALADIE
DE CHAUFFARD-STILL**

Président: M. LAIGNEL-LAVASTINE, Professeur.

CAUSSE, GRAILLE ET CASTELNAU
imprimeurs-éditeurs
7, rue Dom-Vaissette
MONTPELLIER

1939

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DE LA MALADIE DE CHAUFFARD-STILL

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1939

THESE

N° —

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Pierre CARCANAGUES

Né à Mur-de-Barrez (Aveyron) le 13 janvier 1914

Interne de l'Hôpital Léopold-Bellan

**CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DE LA MALADIE
DE CHAUFFARD-STILL**

Président: M. LAIGNEL-LAVASTINE, Professeur.

CAUSSE, GRAILLE ET CASTELNAU
imprimeurs-éditeurs
7, rue Dom-Vaissette
MONTPELLIER

1939

I — PROFESSEURS

ROUVIERE.
 Léon BINET.
 STROHL.
 POLONOSVSK.
 Robert DEBRE.
 BRUMPT.
 BAUDOUIN.
 PASTEUR-VALERY-
 RODOT.
 MONDOR.
 LEROUX.
 CHAMPY.
 TIFFENEAU.
 AUBERTIN.
 TANON.
 BALTHAZARD.
 LEVY-VALENSI.
 Henri BENARD.
 CHIRAY.
 ABRAMI.
 FIESSINGER.
 LOEPER.
 RATHERY.
 LEREBoullet.
 NOBECOURT.
 Laignel-Lavastine.
 GOUGEROT.
 GUILLAIN.
 LEMIERRE.
 CUNEO.
 GOSSET.
 GREGOIRE.
 LENORMANT.
 VELTER.
 CHEVASSU.
 COUVELAIRE.
 JEANNIN.
 LEVY-SOLAL.
 MOCQUOT.
 OMREDANNE.
 HARVIER.
 LEMAITRE.
 Pierre DUVAL.
 M. VILLARET.
 TROISIER.
 MATHIEU.
 LAUBRY.
 Clovis VINCENT.
 N...
 HAZARD.
 MULON.
 OLIVIER.
 SANNIE.
 VERNE.

Anatomie
 Physiologie
 Physique médicale
 Chimie médicale
 Bactériologie
 Parasitologie et histoire naturelle médicale
 Pathologie et thérapeutique générales
 Pathologie médicale

Pathologie chirurgicale
Anatomie pathologique
Histologie
Pharmacologie et matière médicale
Thérapeutique
Hygiène et médecine préventive
Médecine légale
Histoire de la médecine et de la chirurgie
Pathologie expérimentale et comparée
Hydrologie thérapeutique et climatologie

Clinique médicale

Hygiène et clinique de la première enfance
Clinique des maladies des enfants
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques
Clinique des maladies du système nerveux
Clinique des maladies infectieuses

Clinique chirurgicale

Clinique ophtalmologique

Clinique urologique

Clinique d'accouchements

Clinique gynécologique

Clinique chirurgicale infantile et orthopédie

Clinique thérapeutique médicale

Clinique oto-rhino-laryngologie

Clinique thérapeutique chirurgicale

Clinique propédeutique

Clinique de la Tuberculose

Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte

Clinique de cardiologie
Clinique de neurologie

Clinique de neuro-chirurgie
Assistance Médicale sociale

Professeurs sans chaire R. UNIV.



II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.

AMELINE Pathologie chirurgicale.
 BARIETY Pathologie médicale.
 BERNARD Etienne Pathologie médicale.
 BESANÇON Justin Hydrologie.
 BONNET Bactériologie.
 BOULANGER Chimie.
 BOULIN Pathologie médicale.
 BROUET Pathologie médicale.
 BULLIARD Histologie.
 CACHERA Pathologie médicale.
 CORDIER Anatomie.
 COSTE Pathologie médicale.
 COUVELAIRE (R.) Urologie.
 DELARUE Anatomie pathologique.
 DELAY Pathologie médicale.
 DEGRETZ (H.) Physique.
 DESOILLE Médecine légale.
 DIGONNET Obstétrique.
 DOGNON Physique.
 FEVRE Pathologie chirurgicale.
 FUNCK-
 BRENTANO Pathologie chirurgicale.
 GALLIARD Parasitologie.
 GARCIN Pathologie médicale.
 Mlle GAUTHIER-
 VILLARS Anatomie pathologique.
 GAYET Physiologie.

MM.

DE GENNES Pathologie médicale.
 GIROUD Histologie.
 HAGUENEAU Pathologie médicale.
 HALPHEN Oto-rhino-laryngologie.
 JOANNON Hygiène.
 LACOMME Obstétrique.
 LANTUEJOUL Obstétrique.
 LAVIER Parasitologie.
 LELONG Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale.
 LENEGRE Pathologie médicale.
 Mlle J. LEVY Pharmacologie.
 MARCHAL Pathologie médicale.
 MENEGAUX Pathologie chirurgicale.
 MOLLARET Pathologie médicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 PATEL Pathologie chirurgicale.
 PETIT-DUTAILLIS Pathologie chirurgicale.
 RENARD Ophthalmologie.
 RICHET Physiologie.
 SENEQUE Pathologie chirurgicale.
 SICARD Pathologie chirurgicale.
 SOULIE Pathologie médicale.
 SUREAU Obstétrique.
 TURPIN Pathologie médicale.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

ALGLAVE Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT Physiologie.
 GUENIOT Obstétrique.
 HEITZ-BOYER Pathologie chirurgicale.

MM.

LARDENNOIS Pathologie chirurgicale.
 LE LORIER Obstétrique.
 NEVEU-LEMAIRE Parasitologie.
 VAUDESCAL Obstétrique.

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS
DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent

MM.		MM.	
ALAJOUANINE . . .	} Clinique médicale.	BASSET	} Clinique chirurgicale.
BRULE		BROCQ	
CATHALA		CADENAT	
CHABROL		de GAUDART	
CHEVALIER		d'ALLAINES	
DONZELOT		LEVEUF	
DUVOIR		MOULONGUET	
GASTINEL		MOURE	
HUGUENIN		QUENU	
LAROCHE G.			
LIAN			
MOREAU			
PIEDELIEVRE			
SEZARY			
MM.			
ECALLE	} Clinique obstétricale.		
METZGER			
PORTES			
VIGNES			

V. — CHARGES DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé.	Education physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
RUPPE	Stomatologie.
WEIL-HALLE	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans des dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA FEMME

A MON PERE, A MA MERE

*En témoignage de profonde
reconnaissance et d'amour fi-
lial.*

A MON BEAU-PERE, A MA BELLE-MERE

Hommage affectueux.

A MA SŒUR

Docteur en Droit

A MON BEAU-FRERE

Le Médecin-Lieutenant René Izac

A TOUTE MA FAMILLE

A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE
MONSIEUR LE PROFESSEUR
LAIGNEL-LAVASTINE

Officier de la Légion d'Honneur
Médecin des Hôpitaux
Professeur d'histoire de la Médecine à la Faculté
de Médecine de Paris

*C'est avec une fierté non
dissimulée que nous songeons
à la considération dont vous
avez daigné nous honorer en
acceptant la présidence de
cette thèse.*

A MON JURY DE THESE

Bien respectueusement.

A MON MAITRE GERMAIN BLECHMANN

Officier de la Légion d'Honneur

Ancien chef de Clinique infantile à la Faculté

de Médecine de Paris

Médecin de l'Hôpital Léopold Bellan

*Permettez-nous de vous re-
mercier de l'accueil que vous
nous avez réservé lorsque nous
vous avons soumis le sujet de
cette thèse, et des encourage-
ments que vous ne nous avez
pas ménagés pour le dévelop-
per.*

A MES MAITRES

LES DOCTEURS THIERY DE MARTEL

et J.-Ch. DENET

*En hommage de sincère ad-
miration.*

A MES MAITRES

LES DOCTEURS MONDAIN

et MARTINY

*Qui nous ont guidés au
cours de notre enseignement
hospitalier.*

A TOUS MES MAITRES DE LA FACULTE

DE PARIS

A L'HOPITAL LEOPOLD BELLAN

Contribution à l'étude de la maladie de Chauffard-Still

INTRODUCTION

Nous allons au cours de ce travail sur la maladie de Chauffard-Still exposer successivement :

1) L'historique de la maladie.

2) Son étiopathogénie.

3) Ce qu'est le syndrome de Chauffard-Still, en relatant une observation puisée par nous dans le service du Docteur Blechmann à l'hôpital Léopold Bellan.

La thérapeutique entreprise, avec essai de traitement par les sulfamides.

4) Les déductions que l'on peut tirer de cette observation.

5) Et les conclusions qui s'imposent.

HISTORIQUE

En 1896, Chauffard et Félix Ramond isolent chez 7 malades une forme de rhumatisme chronique infectieux de l'adulte, caractérisé par la coexistence d'adénopathies sus-articulaires.

En 1897, Still décrit chez l'enfant une forme semblable de rhumatisme chronique infectieux avec adénopathie, mais qu'il différencie du précédent par la splénomégalie. La description est confirmée en Angleterre, aux Etats-Unis, en Allemagne, en Italie. Chez nous, Lance en donne la première reproduction dans un article paru en 1914.

Le premier cas observé en France est rapporté par Rohmer en 1922.

En 1926, sans avoir connaissance de ce qui avait déjà été publié, Thirolloix, Mme Brace-Gillot et Leloup apportent une observation chez un adulte: « Elle sort, disent-ils, de tous les groupes connus jusqu'ici » et réunit « les syndromes de l'adémie et du rhumatisme articulaire chronique déformant ». Chevalier la rattachera au cadre étudié.

Dans un livre paru en 1928, Weissenbach et Françon signalent la maladie de Still comme une « forme spéciale de la seconde enfance » selon les données anglaises.

Paul Chevalier et Heuyer reprennent l'étude en 1930, au sujet d'un malade âgé de 30 ans. Puis dans un intéressant mémoire, Chevalier fait œuvre de synthèse,

rattache la forme de l'adulte à celle de l'enfant et lui adjoint les diverses variétés frustres: syndrome rhumatismal des splénomégalias primitives, cirrhose ictérique ou maladie de Hanot avec rhumatisme et adénopathie. Il conclut que ce sont là des aspects d'une seule et même affection, proposant pour la définir le nom de maladie de Chauffard-Still.

Mais Weissenbach et Françon n'admettent pas intégralement ces conclusions et font remarquer: « Elles dépassent, à nos yeux, les déductions légitimes qu'on peut tirer de l'étude des faits. Malgré les particularités retrouvées dans la plupart des cas typiques publiés, l'unité étiologique de l'affection ne saurait être considérée que comme une hypothèse qui doit inciter à rechercher l'agent unique de la maladie, s'il existe, et à démontrer son rôle exclusif. Actuellement, pour garder aux mots un sens précis, on ne peut parler que de « syndrome » et non de « maladie ». Quant à l'existence des formes frustres de la « maladie », elle est à plus forte raison une hypothèse dont la réalité est encore moins démontrée ».

En 1931, sur la centaine de cas connus, 12 seulement avaient été observés en France.

Le syndrome de Chauffard-Still a été l'objet de nombreuses études qui, le faisant mieux connaître, ont permis d'en observer un nombre de cas sans cesse accru.

Weissenbach et Françon, à la suite du mémoire de P. Chevalier, se sont tout particulièrement attachés à cette étude. Ce sont leurs différents travaux et les idées de notre maître Germain Blechmann qui nous guideront au cours de ce travail.

ETIOLOGIE ET PATHOGENIE

1) *Conditions étiologiques générales.* — A quel âge voit-on la maladie de Chauffard-Still ?

Les cas s'échelonnent entre 15 mois (Still) et 54 ans (Thirolloix).

Pour Still, le syndrome s'observe chez l'enfant de 2 à 6 ans, avant la seconde dentition. Chevalier, lui, compte :

1/3 de cas dans l'enfance.

1/3 de cas dans l'adolescence et la jeunesse.

1/3 de cas après 25 ans.

2) *Recherches de la nature de la maladie.* — Dans la recherche des causes possibles de l'affection, nous ne pouvons pas, dans la grande majorité des cas, aller au-delà du diagnostic de rhumatisme infectieux, cette nature étant reconnue par la plupart des auteurs. On admet généralement en Angleterre — et cette opinion se base sur des arguments anatomiques et cliniques — que l'affection est probablement liée à une infection streptococcique; la thérapeutique est généralement orientée suivant cette directive. Mais jusqu'ici, nous n'avons pas de preuve anatomique péremptoire à l'appui de cette hypothèse.

Divers auteurs ont rapporté une observation où l'étiologie syphilitique (Weissenbach, et peut-être le cas

de Paul Chevalier et Heuyer en association avec le gonocoque) pouvait être incriminée, mais ces quelques cas restent isolés.

Dans ses premiers stades, la maladie de Still (chez l'enfant) peut prêter à confusion avec une maladie rhumatismale. On a prétendu que celle-ci pouvait se transformer en maladie de Chauffard-Still. En réalité, il n'existe pas d'observation convaincante pour nous faire admettre que les manifestations articulaires de la maladie rhumatismale peuvent passer à la chronicité, ou peuvent présenter à un moment donné un tableau clinique identique à celui de la maladie de Still.

E. Bach, de Londres, qui a étudié quelques milliers de cas de cardiopathie rhumatismale chez des enfants ou des adultes jeunes, a vu deux fois seulement des manifestations articulaires devenir chroniques. « Cliniquement, elles présentaient toutes deux une déformation des mains qui, à première vue, paraissait être du type rhumatoïde. Cependant, à une analyse plus fine, cette déformation se révéla comme liée à une simple capsulite rhumatismale des articulations phalango-phalangiennes des deux mains : on pouvait la corriger par une extension passive des doigts. Sur radiographie, il n'existait pas de lésions articulaires, les interlignes et la calcification osseuse étaient normaux. Rate et ganglions lymphatiques offraient des dimensions normales. En bref, il n'y avait aucun des critères de la maladie de Still ».

La tuberculose a souvent été incriminée dans cette étiologie. Des observations en ont été rapportées par

Politzer, Sergent, Moinou (par ce dernier avec preuve bactériologique).

Cette étiologie devra être recherchée, par une enquête minutieuse sur les antécédents personnels et familiaux;

Par des réactions sanguines, telles que celle de Besredka et la réaction de Vernes;

Par la pratique des différentes épreuves destinées à mettre en évidence les réactions focales: injection de tuberculine ou d'allergine, d'une grande valeur diagnostique lorsqu'elles fournissent des résultats franchement positifs.

Mais ici encore on ne peut que rarement invoquer cette nature tuberculeuse de l'affection.

Dans quelques cas, on peut soupçonner une infection focale, telle qu'un mauvais état de la dentition ou des troubles hépato-intestinaux.

Mais le plus souvent, on ne peut préciser la nature de cette affection. Micheli et Gamuna pensent qu'il s'agit d'une maladie due à un virus spécifique, mais l'agent infectieux reste encore à découvrir.

Quel est ce syndrome ?

*Le Syndrome Clinique, tel que nous l'avons observé chez
une enfant hospitalisée dans le service de M. G.
Blechmann, à l'Hôpital Léopold-Bellan.*

ESSAI DE TRAITEMENT PAR LES SULFAMIDES

OBSERVATION DE Mlle DENISE C...

Le début de la maladie remonte au 10 octobre 1938.

Denise C..., âgée de neuf ans et demi, fatiguée depuis quelques jours, présente à cette date des manifestations articulaires, localisées à l'épaule et à la hanche, les articulations étant tuméfiées, chaudes, rouges et douloureuses.

La température est entre 38° et 39°5; le pouls est à 100. Le médecin consulté pense à un rhumatisme articulaire aigu et ordonne un traitement salicylé per os. Il est à noter qu'on ne retrouve pas d'angine dans l'anamnèse.

18 octobre 1938:

Température et pouls sont revenus à la normale; les arthrites ont disparu. L'enfant retourne à l'école, mais reste fatiguée et pâle.

Début novembre 1938:

Réapparition de tous les symptômes: douleurs articulaires des genoux, des hanches, mobiles, fugaces, avec adénopathies satellites et tous les signes de l'inflammation au niveau de arthrites. La température remonte entre 38° et 39°; la petite malade est pâle et asthénique. On reprend le

salicylate, qui de nouveau, amène une amélioration rapide, la température s'abaisse de 1°, les douleurs sont moins vives, les arthrites s'atténuent, sans toutefois disparaître.

A ce moment, on diminue les doses de salicylate et l'on constate à nouveau un retour de tous les phénomènes aigus.

Fin novembre 1938:

Devant l'apparition d'une arthrite temporo-maxillaire, le le médecin traitant et un confrère consultant pensent à un rhumatisme gonococcique et instituent un traitement par des sulfamides, soit 4 comprimés de Dagénan par jour.

C'est à ce moment qu'apparaissent — coïncidence ou non — des signes hépatiques: gros foie douloureux, léger subictère, décoloration des matières. Les muqueuses sont décolorées, la pâleur s'accroît. M. Germain Blechmann, appelé en consultation, fait rentrer la petite malade dans notre service.

22 décembre 1938:

A son entrée dans le service, Denise C..., âgée de neuf ans et demi, est de constitution normale, mais très maigre, d'une pâleur extrême, profondément asthénique. La température oscille entre 37°5 et 39°, la tachycardie est très accentuée et l'on note un pouls à 160.

Constipation; oligurie à 500 cc. L'appétit est conservé.

Au point de vue fonctionnel, si les douleurs articulaires des hanches et des genoux sont actuellement peu marquées, il existe par contre une douleur exquise au niveau de l'articulation chondrosternale gauche.

A l'examen: Tuméfaction très douloureuse de la région pré-sternale gauche; rate percutable et palpable.

Le foie déborde les fausses côtes de deux travers de doigt.

Au niveau des poumons, on note des frottements pleuraux, surtout accentués à la base gauche.

Le cœur présente un rythme accéléré, sans lésion officielle.

On note enfin une adénopathie inguinale légère.

Un examen de sang pratiqué à ce moment donne :

1.520.000 globules rouges

25.000 globules blancs : 64 polynucléaires.

33 lymphocytes

(Pas de formes anormales).

Valeur globulaire 40 %.

Le diagnostic est très hésitant et l'on élimine successivement les diverses affections que l'on pouvait envisager :

Fièvre de Malte. — Le séro-diagnostic est négatif, ainsi que la méiito-réaction.

Kala-azar. — Ponction sternale négative. Celle-ci montre en outre des éléments médullaires absolument normaux, ce qui nous permet d'éliminer un état leucémique.

Rhumatisme gonococcique. — Un prélèvement est négatif.

La gono-réaction et les intra dermo-réactions sont négatives.

Tableau clinique :

Nous sommes donc en présence d'une jeune enfant asthénisée, très pâle, hyperthermique et tachycardique (sans signes lésionnels cardiaques), présentant des signes de polyarthrite avec splénomégalie et adénopathies, et dont la formule sanguine montre une anémie très marquée avec hyperleucocytose.

L'électrocardiogramme pratiqué par M. René Giroux ne révèle aucune anomalie digne de remarque.

En présence d'un tel syndrome, M. G. Blechmann pose le diagnostic de Maladie de Chauffard-Still.

Radiologie :

Les radiographies des diverses articulations malades montrent une opacité plus grande qu'à l'état normal, mais les cartilages et les épiphyses sont intacts.

Et cela vient à l'appui du diagnostic porté.

En effet la maladie de Chauffard-Still se caractérise non seulement par ses symptômes, mais encore par ses lésions :

« Les ostéopathies consistent dans l'épaississement de la capsule articulaire et des tissus pérarticulaires, tandis que les cartilage et épiphysaire conservent leur intégrité.

L'épaississement du tissu est dû à une stase lymphatique avec prolifération des cellules des capillaires lymphatiques, ainsi qu'à la prolifération du tissu conjonctif aboutissant à la sclérose et à la rétraction ». (Nobécourt).

Thérapeutique:

Traitement anti-infectieux à base de: salicylate de soude; Iodaseptine.

On y adjoint: Extrait hépatique Choay (5 cc.) en injections et des prises de Coramine.

Régime alimentaire normal.

27 décembre 1938:

Il est pratiqué une transfusion de 17 cc. de sang maternel. Le lendemain, le souffle cardiaque a disparu; la malade se sent mieux, est moins pâle, le pouls est moins rapide.

2 janvier 1939:

L'hypertrophie du foie s'accroît, la rate est toujours palpable. On note de plus un œdème jugal à l'extrémité antérieure des parotides. Une hémoculture reste stérile.

6 janvier:

Apparition d'une périarthrite du genou gauche qui est tuméfié, chaud, douloureux, avec choc rotulien. Ces phénomènes sont accompagnés d'une micro-polyadénopathie satellite légère.

Le foie déborde les fausses côtes de trois travers de doigt.

La rate, toujours palpable, a un peu diminué de volume.

Le traitement se continue à base de: Coramine, injection de Campbell et d'extrait hépatique Choay, de frictions mercurielles (gambéol) sur le genou gauche.

11 janvier:

Nous pratiquons deux intra dermo-réactions à la tuberculine: l'une au 1.000° pour le bras droite, l'autre au 5.000° pour le bras gauche. Elles se montrent négatives.

15 janvier:

Arthrites légères du poignet gauche, de la cheville droite, marquées au niveau de la cheville et du genou gauche.

Micropolyadénopathies inguinales et axillaires droites.

Rate palpable et mobile, foie un peu gros.

On décelé alors la présence de staphylocoques dorés au niveau des caries dentaires. On pense à la possibilité d'une infection focale et on institue un traitement par des intra dermo à l'anatoxine de Ramon au 20°.

20 janvier:

La petite malade reçoit une nouvelle transfusion.

Le teint est pâle, la température se maintient entre 37° et 38°, es arthropathies sont multiples, fugaces, mobiles, surtout localisées aux genoux et aux chevilles.

La rate est palpable; nous trouvons des ganglions inguinaux, du volume d'une noisette, libres, indolores et un ganglion sus-épitrochléen droit. La tachycardie persiste entre 120 et 140.

Nouvelle hémoculture négative.

Le seul germe décelé jusqu'à ce jour est le staphylocoque doré au niveau des caries dentaires.

Traitement. — Anatoxine staphylococcique au 20° puis au 10° et au 5° tous les trois jours.

Injectons d'extrait hépatique (5 cc.) tous les deux jours: d'hépatrol et de Maroscorbine.

23 janvier:

Les douleurs articulaires diminuent; la rate est presque devenue normale. La formule sanguine montre:

1.320.000 globules rouges.

7.800 globules blancs.

valeur globulaire 30 %.

29 janvier:

Flux diarrhéique avec hyperthermie et tachycardie, en même temps que, par une sorte de phénomène allergique, s'installent des poussées articulaires très nettes (genoux et poignets) avec poussées ganglionnaires satellites importantes.

Le traitement reste identique et comporte une transfusion sanguine de 200 cc. toutes les semaines.

8 février :

Amélioration très nette des arthropathies, des adénopathies, de l'état général.

8 février :

La température s'abaisse progressivement jusqu'à ne plus dépasser 38°, le pouls est à 80, la tension 9-5; les phénomènes articulaires se sont amendés, de même que les adénopathies; la rate n'est plus palpable ni perceptible.

Les examens de laboratoire montrent une amélioration de la formule sanguine: 2.260.000 globules rouges; la présence constante du straphylocoque doré dans les caries.

On peut donc conclure à une amélioration très nette par l'anatoxine.

Pas de modification dans le reste du traitement.

10 février:

Epistaxie de la narine droite qui se renouvellera les jours suivants et qui nécessitera une cautérisation.

Grosse poussée ganglionnaire de l'aîne droite.

On ajoute au traitement des séances de rayons ultra-violet tous les deux jours.

13 février:

Nouvelle poussée articulaire, reprise des adénopathies satellites de la fièvre entre 38° et 39°.

L'anatoxine ne donne plus de résultats, et l'on institue une nouvelle thérapeutique par les ondes courtes.

14 février:

La malade est en pleine poussée articulaire, avec hyperthermie, transpiration très abondante, adénopathies satellites, splénomégalie.

Formule sanguine à 2.880.000 globules rouges,

16.000 globules blancs.

Valeur globulaire 1,12.

Traitement. — Ondes courtes de 15 à 30 minutes; séances bien supportées, amenant une réaction thermique aux alentours de 40°.

Sous l'action des ondes courtes (?) il se produit dans les jours qui suivent une amélioration de tous les phénomènes; on note toutefois une incontinence d'urine qui se répètera.

21 février:

Nouvelles poussées articulaires (carpo-phalangienne du pouce droit et métarso-tarsienne du pied gauche).

Deux ganglions sus-épitrochléens droits.

Rate augmentée de volume et dure.

25 février:

Intumescence des glandes salivaires.

Apparition d'une parotidite droite, en même temps que les deux glandes sous-maxillaires atteignant le volume d'une noix.

Poussée thermique correspondante.

A aucun moment, on n'a noté de douleurs abdominales pouvant laisser soupçonner une atteinte pancréatique.

28 février:

Amélioration des arthrites et des adénopathies; régression de la parotidite; les sous-maxillaires sont toujours très grosses. On continue l'emploi des ondes courtes et l'anatoxine.

1^{er} mars:

Apparition d'une ulcération jugale assez étendue que l'on traite par des attouchements biquotidiens au bleu de méthyle.

6 mars:

Les glandes salivaires sont revenues à peu près à la normale, mais on note un important œdème de la face; du côté de l'ulcération.

Hydarthrose du genou gauche. Les adénopathies restent importantes, et il apparaît de plus, un gros paquet axillaire et un volumineux ganglion cervical droit.

Ainsi tout comme l'anatoxine, es ondes courtes ont donné au début de leur institution un résultat appréciable, mais non soutenu.

Il convient, semble-t-il, de changer de traitement et M. G. Blechmann propose de traiter ce rhumatisme infectieux par les sulfamides.

Mais sous diverses conditions :

D'abord, un examen de sang est pratiqué, il montre :

Globules rouges: 2.780.000

Globules blancs: 9.600

dont 59 % de poly.

et 41 % de mono.

C'est là une formule type de maladie de Chauffard-Still, et si l'on veut faire un essai de traitement sulfamidé dans cette maladie, ce sera toujours avec une formule à peu près identique.

En outre, les doses seront faibles et progressives.

Enfin, on contrôlera très fréquemment l'hémolimètre et la formule leucocytaire.

Traitement sulfamidé:

1^{er} jour: 1/4 de comprimé de chaque..... Dagéna

2^e et 3^e jour: 1/2 comprimé de chaque..... Rubiazol

9 mars:

On note alors une disparition de l'œdème de la face coïncidant avec une amélioration très nette de l'ulcération, qui atteint à peine les dimensions de la pièce de 50 centimes.

Adénopathies et arthropathies stationnaires. L'examen des organes ne montre pas de changement.

L'examen du sang montre :

Globules rouges: 3.080.000

Globules blancs: 12.000

dont 45 % de poly.

et 55 % de mono.

14 mars:

Du 4^e au 8^e jour :

3/4 de comprimé de chaque par jour.

Plus 3/4 de centimètre cube d'anatoxine.

Il se produit une légère amélioration.

Formule sanguine:

Globules rouges: 2.720.000

Globules blancs: 9.900

dont 33 % de poly.

et 87 % de mono.

Traitement. — On augmente les doses progressivement jusqu'à atteindre :

18 mars:

13^e jour du traitement: 2 comprimés par jour.

Examen du sang:

Globules rouges: 2.640.000

Globules blancs: 11.900

dont 33 % de poly.

Les arthropathies et les adénopathies ont un peu régressé.

L'examen somatique ne montre aucun changement.

Traitement. — On augmente la dose de 1/4 de comprimé par jour jusqu'à arriver à a dose quotidienne de 3 compri-

més, par prises alternées, Dagénan, Rubiazol, toutes les quatre heures.

21 mars:

Etat stationnaire.

Formule sanguine:

Globules rouges: 2.280.000

Globules blancs: 11.100

dont 29 % de poly.

22 mars:

On assiste à l'apparition d'une volumineuse hypertrophie de tout le tissu réticulo-endothélial: rate et ganglions avec une énorme poussée inguinale.

Les glandes salivaires sont extrêmement tuméfiées, rappelant quelque peu l'aspect de la maladie de Mékulicz.

On note une forte épistaxie en même temps que la numération montre une nouvelle accentuation de l'anémie, à 2.080.000 globules rouges.

Très rapidement la formule blanche se modifie, et les quelques jours suivants, on assiste à un effondrement du nombre des polynucléaires.

Traitement. — On cesse aussitôt l'emploi des sulfamides et l'on reprend les ondes courtes.

De nouvelles transfusions plus rapprochées sont pratiquées.

27 mars:

Transfusion de 300 cc.

Malade très pâle, aux traits tirés, dyspnéique (24 respirations par minute), langue sèche, énormes adénopathies inguinales du triangle de Scarpa, de l'aisselle, des épitrochlées, de la région cervicale; petits ganglions latéro-glandulaires.

La splénomégalie est devenue si importante que l'organe atteint la crête iliaque.

Le foie, très gros, déborde de quatre travers de doigt.

Les ankyloses au niveau des articulations sont un peu moins marquées, mais il apparaît une petite escharre au niveau des dernières vertèbres dorsales.

On note quelques râles pulmonaires et la radioscopie révèle une adénopathie médiastinale moyenne.

Dans les jours qui suivent, apparaît une angine avec ulcération et enduit pseudomembraneux, tandis que l'agranulocytose s'accroît, malgré le traitement institué: transfusions, injections de lait, de nucléo-protéides, etc. Les épistaxis se répètent et l'enfant meurt le 9 avril 1939.

DEDUCTIONS

Quelles déductions pouvons-nous tirer de cette observation ?

Nous avons d'abord décrit comment s'était constitué chez notre petite malade le syndrome de Chauffard-Still.

En ce qui concerne l'étiologie microbienne, nous avons éliminé successivement le gonocoque, le streptocoque, le germe de la maladie de Bouillaud.

Le seul élément microbien que nous avons pu déceler est un staphylocoque doré au niveau des caries dentaires et sur la peau, mais il ne semblait être qu'un germe occasionnel et rien ne permet de le rendre responsable, à lui seul, de la nature de la maladie.

La cause reste donc inconnue et cette observation pourrait apporter une présomption de plus à l'hypothèse de Micheli et Gama qui invoquent l'existence d'un virus spécifique (filtrant ?) dans l'étiologie de la maladie de Chauffard-Still.

Quant à la thérapeutique, on a vu quelles en étaient les difficultés et les limites. Dans notre cas, nous avons entrepris un essai de traitement, en apparence spécifique, par l'anatoxine staphylococcique, puis la pyrétothérapie sous forme d'ondes courtes.

Ces deux tentatives ont produit une amélioration indiscutable, mais non soutenue.

Chez les rares malades où l'origine de la maladie paraît relever d'une étiologie tréponémique ou neissérienne, on se doit d'essayer une médication antisypilitique ou antigonococcique par exemple.

La chrysothérapie a donné beaucoup plus d'échecs que de résultats appréciables: le gluconate de calcium atténuerait l'importance et la fréquence des accidents dus à cette médication.

L'iode est le médicament classique des rhumatismes infectieux, mais sans efficacité dans le cas qui nous intéresse. Très récemment, des essais qui ne sont pas encore très concluants ont été effectués avec les dérivés soufrés.

Nous restons donc à peu près désarmés dans la grande majorité des cas, contre cette infection de pronostic fatal dans la grande majorité des cas (Still).

C'est pourquoi notre maître G. Blechmann avait repris, avec beaucoup de prudence, un traitement par les sulfamides, d'action déjà douteuse dans les premières semaines de la maladie. Malgré nos précautions, nous n'avons pu empêcher le développement d'une agranulocytose avec issue mortelle.

Que pouvons-nous conclure de cette étude ?

CONCLUSIONS

La maladie de Chauffard-Still est un syndrome cliniquement bien établi, mais de nature inconnue à ce jour. Le rôle attribué au streptocoque reste à prouver comme l'hypothèse assez séduisante d'un virus filtrant.

La thérapeutique est difficile à orienter, trop souvent infructueuse et il ne semble pas, d'après nos tentatives, qu'il faille trop compter sur l'efficacité des sulfamides, non exempts d'ailleurs de danger.

BIBLIOGRAPHIE

- BABONNEIX et Mme F. B. LÉVY. — Maladie de Chauffard-Still? *Société de Pédiatrie*, 16-vi-31.
- BACH (Londres. — Maladie de Still. *Bulletin Médical*, 27 avril 1935.
- CHEVALLIER (P.). — La maladie de Chauffard-Still et les syndromes voisins. *Revue de Médecine*, n° 2, février 1930.
- ROBERT CLÉMENT. — La maladie de Chauffard-Still. — Périarthrite déformante avec adéno-splénomégalie. *La Presse Médicale*, 26 octobre 1938.
- DEBRÉ et BERNARD. — La maladie de Still. *Le Documentaire médical*, février 1935.
- Th. FAHZ et KLEINSCHMIDT. — Affection articulaire multiple chronique et infection rhumatismale dans l'enfance. *Presse Médicale*, 10 août 1932.
- FRANÇON (F.). — Le syndrome de Chauffard-Still. *Journal des Praticiens*, n° 8, 24 février 1934.
- HUBER-LEVESQUE, J. F. FLORAND et Mme Suzanne DREYFUS. — Rhumatisme déformant chez une fillette. *Soc. de Pédiatrie*, 20 octobre 1931.
- KAUFFMANN. — A case of rheumatoid polyarthrititis in a Child. *The British Journal of Children's diseases*, mai 1909.
- Professeur LANGERON. — A propos du syndrome de Chauffard-Still: Leucémie lymphoïde survenue au cours d'un rhumatisme chronique infectieux. Réalisation d'un tableau clinique ayant quelques analogies avec le syndrome de Chauffard-Still. *Revue Rhumastismale*, n° 7, juillet 1939.

- LESNÉ, CLÉMENT, LAUNAY et LANÇON. — Syndrome de Still avec endocardite streptococcique. *Société Médicale des Hôpitaux*, 21 juin 1935.
- MASSART (Liège). — Un cas de maladie de Still. *La Pathologie infantile*, mai 1935.
- NOBÉCOURT (P.). — Rhumatisme polyarticulaire chronique et maladie ou syndrome de Chauffard-Still chez l'enfant. *La Médecine*, août 1939.
- Rhumatisme polyarticulaire chronique et syndrome de Chauffard-Still — Etude clinique — Etiologie. *Journal des Praticiens* 28 janvier, 4 février, 1^{er} et 8 avril 1939.
- RICHON et P. GERARD (Nancy). — Rhumatisme déformant de l'enfance. *Revue de Médecine de l'Est*, 1^{er} septembre 1930.
- ROCHER et GUÉRIN (de Bordeaux). — *Gazette Médicale de France*, 1^{er} mars 1936.
- ROHMER (Strasbourg). — Un cas de maladie de Still provisoirement guérie. *Société de Pédiatrie de Paris*, 20 décembre 1938.
- WEISSENBACH et FRANÇON. — Le syndrome de Chauffard-Still. *Presse Médicale*, 12 août 1931.
- WEISSENBACH, FRANÇON, GIBERT, DREYFUS. — Une forme clinique du rhumatisme chronique déformant progressif: le Syndrome de Chauffard-Still. *L'Hôpital*, n° 308 bis, avril 1932.
- WEISSENBACH, FRANÇON et GERBAY et P. ROBERT. — Deux cas de syndrome de Chauffard-Still. *Extrait des Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, Sc. 30-1-31.
- WEISSENBACH et FRANÇON. — Le syndrome de Chauffard-Still, rhumatisme chronique fibreux, déformant progressif, avec adénopathie et splénomégalie. *Presse Médicale*, 12 août 1931.

Vu: le Président de la thèse,
LAIGNEL-LAVASTINE.

Vu le Doyen,
M. TIFFENEAU.

Vu et permis d'imprimer:
Le Recteur de l'Académie de
Paris,

G. ROUSSY.

